

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Année 1924

THESE

N°

427

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'Etat)

PAR

Constance OBRÉJA-VULPESCO

née le 7 juillet 1895, à Focșani (Roumanie)

ancienne interne p. des Hôpitaux de Bucarest

CONTRIBUTION

A L'ETUDE DE

l'Oxycéphalie ou Crâne en tour

Président : M. GUILLAIN, Professeur.

PARIS

JOUVE & C^{ie}, EDITEURS

15, RUE RACINE, 15,

1924

74.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1924

THESE

N° 485

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

Constance OBRÉJA-VULPESCO

née le 7 juillet 1895, à Focani (Roumanie)

ancienne interne p. des Hôpitaux de Bucarest

CONTRIBUTION

A L'ETUDE DE

l'Oxycéphalie ou Crâne en tour

Président : M. GUILLAIN, Professeur.

PARIS

JOUVE & C^{ie}, EDITEURS

15, RUE RACINE, 15,

1924



LE DOYEN... M. ROGER.

I. — PROFESSEURS

MM.

NICOLAS.
CUNEO.
Ch. RICHET.
André BROCA.
DESGREZ.
BEZANÇON.
BRUMPT.
Marcel LABBÉ.
SICARD.
LECÈNE.
LETULLE.
PRENANT.
RICHAUD.
CARNOT.
Léon BERNARD
BALTHAZARD.
MÉNÉTRIÉR.
ROGER.
GILBERT.
CHAUFFARD.
ACHARD.
WIDAL.
MARFAN.
NOBÉCOURT.
H. CLAUDE.
JEANSELME.
GUILLAIN.
TEISSIER.
DELBET.
HARTMANN.
LEJARS.
GOSSET.
De LAPERSONNE.
LEGUEU.
COUVELAIRE.
BRINDEAU.
JEANNIN.
J.-L. FAURE.
BROCA Auguste
VAQUEZ.
SEBILÉAU.
DUVAL.
SERGENT

Anatomie.....
Anatomie médico-chirurgicale.....
Physiologie.....
Physique médicale.....
Chimie organique et chimie générale.....
Bactériologie.....
Parasitologie et histoire nature le médicale.....
Pathologie et thérapeutique générales.....
Pathologie médicale.....
Pathologie chirurgicale.....
Anatomie pathologique.....
Histologie.....
Pharmacologie et matière médicale.....
Thérapeutique.....
Hygiène.....
Médecine légale.....
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....
Pathologie expérimentale et comparée.....

Clinique médicale.....

Hygiène et clinique de la première enfance.....
Clinique des maladies des enfants.....
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale....
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....
Clinique des maladies du système nerveux.....
Clinique des maladies infectieuses.....

Clinique chirurgicale.....

Clinique ophtalmologique.....
Clinique urologique.....

Clinique d'accouchements.....

Clinique gynécologique.....
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....
Clinique thérapeutique médicale.....
Clinique oto-rhino-laryngologique.....
Clinique thérapeutique chirurgicale.....
Clinique propédeutique.....

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

BRAMI.....	Pathologie médicale
LELAVE.....	Pathologie chirurgicale.
UBERTIN.....	Pathologie médicale.
ASSET.....	Pathologie chirurgicale.
AUDOUIN.....	Pathologie médicale.
INET.....	Physiologie.
LANCHETIERE	Chimie biologique.
RANCA.....	Histologie.
RULÉ.....	Pathologie médicale.
USQUET.....	Pharmacologie et ma- tière médicale.
ADENAT.....	Pathologie chirurgicale.
HAMPY.....	Histologie.
HIRAY.....	Pathologie médicale.
LERC.....	Pathologie médicale.
EBRE.....	Hygiène.
de JONG.....	Anatomie pathologique.
OUVOIR.....	Médecine légale.
SCALLE.....	Obstétrique.
TIESSINGER...	Pathologie médicale.
VOIX.....	Pathologie médicale.
FARNIER.....	Pathologie expérimentale.
HARVIER.....	Pathologie médicale.
HEITZ-BOYER..	Urologie.
HOVELACQUE..	Anatomie.
ROYEUX.....	Parasitologie.

MM.

LABBÉ (Henri).	Chimie biologique.
LARDENNOIS..	Pathologie chirurgicale.
LE LORIER....	Obstétrique.
LEMAITRE....	Oto-rhino-laryngologie.
LEMIERRE....	Pathologie médicale.
LÉVY-SOLAL...	Obstétrique.
LHERMITTE...	Pathologie mentale.
LIAN.....	Pathologie médicale.
MATHIEU.....	Pathologie chirurgicale.
METZGER.....	Obstétrique.
MOCQUOT.....	Pathologie chirurgicale.
MONDOR.....	Pathologie chirurgicale.
MOURE.....	Pathologie chirurgicale.
MULON.....	Histologie.
PHILIBERT....	Bactériologie.
RIBIERRE.....	Pathologie médicale.
RICHET Fils...	Physiologie.
ROUVIÈRE....	Anatomie.
STROHL.....	Physique médicale.
TANON.....	Pathologie médicale.
TIFFENEAU...	Pharmacologie et ma- tière médicale.
VAUDESCAL...	Obstétrique.
VERNE.....	Histologie.
VILLARET....	Pathologie médicale.
WELTER.....	Ophtalmologie.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

pour le service des examens

MM.

CAMUS.....	Physiologie.
GOUGEROT....	Pathologie médicale.
GUÉNIOT.....	Obstétrique.

MM.

RETTIERER....	Histologie.
ROUSSY.....	Anatomie pathologique.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

à titre permanent

MM.

AUVRAY..... Clinique chirurgicale.
CHEVASSU Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE Clinique médicale.
LEREBoullet. Clinique médicale infan-
tile.
LÉRI Clinique médicale.
LÉPER Clinique médicale.

MM.

OMBRÉDANNE. Clinique chirurgicale in-
fantile.
PROUST Clinique chirurgicale.
RATHERY..... Clinique médicale.
SCHWARTZ ... Clinique chirurgicale.
TERRIEN..... Clinique ophtalmologique.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM MAUCLAIRE, agrégé.....	{ Chargé du cours de chirurgie orthopédique et de l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
PREY.....	
N.	Stomatologie.
LEDOUX-LEBARD.....	Éducation physique.
	Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

*En témoignage de mon profond amour
filial et de ma grande reconnaissance.*

A MON MARI

A MON PRESIDENT DE THESE
Monsieur LE PROFESSEUR GUILLAIN,
*qui a bien voulu me faire l'honneur de présider
cette thèse*

A Monsieur LE PROFESSEUR Agrégé DEBRÉ
*Qui a bien voulu nous indiquer le sujet de
cette thèse en témoignage de notre profonde
reconnaissance.*

A Monsieur LE DOCTEUR SEMELAIGNE,
de l'Hôpital des Enfants-Malades

A Monsieur BONNET,
Interne des Hôpitaux de Paris

A MES MAITRES
DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Monsieur LE PROFESSEUR WIDAL.

Monsieur LE PROFESSEUR COUVELAIRE.

Monsieur LE PROFESSEUR TEISSIER.

Monsieur le PROFESSEUR Agrégé OKYNEZIC.

Monsieur LE PROFESSEUR Agrégé CLERC.

Monsieur LE PROFESSSEUR Agrégé LERI,

Monsieur LE DOCTEUR MILIAN, médecin de l'Hôpital Saint-Louis.

Monsieur LE DOCTEUR GASTINEL, chef de Clinique à l'Hôpital des Enfants Malades.

Monsieur LE DOCTEUR BRULÉ, médecin des Hôpitaux de Paris.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX
DE BUCAREST

Monsieur LE PROFESSEUR PETRINI-GALATZI
(Externat).

Monsieur LE PROFESSEUR DANIEL (externat).

LE DOCTEUR VLADOIANO, Médecin des Hôpi-
taux de Bucarest (*in memoriam*). (Internat).

Le DOCTEUR FRECKEL, Hôpital des Enfants-Mala-
des (Internat).

CONTRIBUTION
A L'ÉTUDE DE
l'Oxycephalie ou crâne en tour

INTRODUCTION

Dernièrement nous avons eu l'occasion d'observer dans le service de notre maître le Docteur Debré, un cas d'une affection rare.

Il s'agissait d'un nourrisson atteint d'une déformation crânienne très spéciale, l'oxycéphalie ou acrocéphalie, ou crâne en tour des auteurs allemands, qui s'accompagnait d'un retard du développement de l'intelligence ainsi que de certains troubles oculaires.

Nous avons sur le conseil du D^r Debré, eu l'idée de reprendre l'étude de cette affection qui présente encore tant de côtés obscurs et mal connus.

Aucune étude d'ensemble n'ayant été faite sur ce sujet depuis la thèse de Patry, datant de 1905, nous avons essayé de grouper les observations d'oxycéphalie éparses dans les littératures françaises et étrangères et de faire une étude complète de ce syndrome tel qu'on le comprend à l'heure actuelle, en nous proposant de discuter tout particulièrement la pathogénie et le traitement.

HISTORIQUE

L'oxycéphalie fut individualisée des autres dystrophies crâniennes, il y a environ 1.600 ans par *Oribase*.

Virchow lui donna plus tard le nom qu'elle porte aujourd'hui et *Michel* établit vers 1873 les rapports qui existent entre la déformation crânienne et les lésions des nerfs optiques.

En Amérique *Friedenwold* publia un cas en 1892 et d'autres auteurs, comme *Maur*, *Vortich*, *Hannotte*, *Krauss*, *Zukerkandl*, ont étudié cette question et ont présenté quelques nouvelles observations.

Tous ces travaux permirent à *Grœnow* d'établir nettement le type clinique de l'oxycéphalie dans le traité d'ophtalmologie de *Groefe Loemisch* en 1901. Presque à la même époque, plusieurs thèses furent consacrées à ce syndrome oxycéphalique : celle de *Vortisch* en 1901 et celle de *Kraus* en 1902.

Puis paraît le travail d'*Eslin* en 1904, les présentations de premiers malades à la Société d'ophtalmologie en juillet 1904 par *Morax* et *Patry*, et enfin la thèse de *Patry* en 1905 : Contributions à l'étude des lésions oculaires dans les malformations crâniennes spécialement dans l'oxycéphalie.

Ce dernier travail est le plus documenté que nous possédons sur cette question. Il renferme à côté de 64 observations, dont dix personnelles, une revue

d'ensemble sur l'oxycéphalie, et les troubles optiques qui l'accompagnent, sans nous donner toutefois la cause première de cette dystrophie.

Vient ensuite *Meitzer*, en 1908, avec son mémoire sur la Pathogénie de l'atrophie optique et du crâne en pain de sucre, ou oxycéphalie, remarquable étude qui depuis sert toujours de base pour l'étude pathogénique à tous les auteurs qui ont étudié la question. Ajoutons aux 20 observations présentées par *Meltzer* les deux cas de *Merle* publiés la même année, et rappelons les cas publiés par *Romme*, *Oberworth*, *Grunmach*, *Hirschberg*, *Gordon*, *Jae-nicke*, *Almond*, *Bertolotti*, entre 1909-1912.

Ce dernier nom doit retenir tout particulièrement notre attention, car nous lui devons après *Grunmach*, *Schüller*, *Hirschberg*, *Hirs*, d'avoir établi définitivement le syndrome radiologique caractéristique de l'affection qui nous occupe.

En outre, il a publié une étude du Syndrome oxycéphalique considéré dans ses rapports avec la Diathèse rachitique et l'adenoidisme.

Nous trouvons ensuite en 1913 l'étude de *Gatti* sur l'oxycéphalie et l'exophtalmie, et l'article de *Courbon* et *Charon* sur l'oxycéphalie et le syndrome oxycéphalique à propos de deux observations d'idiots.

Mothers, en 1915, communique un cas anatomo-clinique étudié chez un enfant de cinq semaines. Nous trouvons également une intéressante étude anatomique du crâne et du cerveau chez un oxycéphale dans *Flournay*, 1916-1917 : « Paralysie gé-

nérale chez une oxycéphale. » A la même époque, *Hutchinson* présente trois enfants arriérés, porteurs de cette dystrophie crânienne.

Le fort intéressant travail de *Bedell*, 1917, contient trois observations détaillées et vingt figures. Il considère l'oxycéphalie comme un état susceptible d'amélioration par la trépanation décompressive.

En 1918, *Comby* fait une revue générale de la question avec le résumé des observations de *Philippe Lewin* et deux observations personnelles. *P. Marie et Léri* en 1919 publient : « Contributions de la pathogénie de certaines cavités médullaires, oxycéphalie et syringomyélie », et l'année suivante *Butler et Isola* écrivent sur l'oxycéphalie et le nanisme.

Signalons encore un article de *Paulian* en 1921 dans la Revue Neurologique et le très intéressant article de M. André Léri, sur : l'oxycéphalie et troubles oculaires : Bulletin de la Société d'ophtalmologie, décembre 1923, n° 9.

DEFINITION. — L'oxycéphalie est un syndrome caractérisé par une déformation crânienne due à une synostose crânienne précoce, principalement des sutures pariétales, aboutissant à une augmentation exagérée du diamètre vertical du crâne et à une diminution des diamètres latéraux et antéro-postérieurs.

ETIOLOGIE. — En nous basant sur les 64 ob-

servations étudiées par Patry dans sa thèse, ainsi que sur celles que nous avons trouvées dans la littérature, depuis 1905, nous avons pu constater que l'oxycéphalie frappe avec une prédilection toute particulière le sexe masculin.

L'hérédité a été fort discutée. La plupart des auteurs n'y attachent aucune importance ; en effet, dans la majeure partie de nos observations on ne relève aucun cas semblable dans la même famille.

Pourtant, dans les observations n° 31, 32, 33 de *Bedell*, trois enfants de la même famille présentaient le même syndrome.

Fletcher trouve une oxycéphalie chez une femme et son enfant.

Heubner aurait entendu parler d'une oxycéphalie existant chez plusieurs membres d'une même famille, mais sans l'avoir vu lui-même.

Il s'agissait d'une famille de douze enfants, dont le cinquième, le septième et le dixième présentaient un syndrome oxycéphalique avec amaurose.

Ces cas sont intéressants à noter, mais sont trop rares pour faire considérer l'oxycéphalie comme une maladie héréditaire.

La spécificité ne semble avoir aucun rôle bien déterminé dans l'étiologie de cette affection. Nous avons cherché chez les parents autant que chez les malades les commémoratifs susceptibles de nous fournir quelques renseignements à ce sujet sans rien trouver de caractéristique.

On a également fait la réaction de Bordet-Wassermann dans tous les cas, et le résultat fut tou-

jours négatif. Dans un seul cas, observation n° VII, le Wassermann fut positif. Dans un autre cas, le père d'un malade de *Bedell* est mort de paralysie générale à l'âge de 38 ans (Wassermann positif), mais ces faits sont trop rares pour qu'on puisse en conclure à l'origine spécifique de la maladie.

La tuberculose n'a jamais été relevée avec une fréquence suffisante dans les antécédents héréditaires, soit dans les antécédents personnels des parents et du malade, pour qu'on puisse leur attacher une certaine importance.

Plusieurs causes étiologiques ont été successivement proposées, et il convient de dire que pendant longtemps en Allemagne (*Meltzer*) et en Italie (*Bertolotti*) le rachitisme a joué dans l'esprit des auteurs un rôle essentiel.

En France (*Leri*) dit à ce propos :

« Nous ne voyons pas d'ailleurs très bien comment le rachitisme qui ramollit les cartilages et retarde l'ossification, aboutirait à une synostose prématurée. »

On sait que *Meltzer*, dans sa statistique, rapporte qu'il a trouvé dans 75 % des cas, des tares neuropathiques, dans 85 0/0 des cas, du rachitisme, dans 70 0/0 des cas, la méningite séreuse, dans 30 0/0 des cas des traumatismes, et dans 15 0/0 seulement des maladies infectieuses.

Certains auteurs considèrent l'oxycéphalie comme une anomalie tératologique et disent qu'elle coïncide avec d'autres malformations de même ordre;

bec de lièvre — notamment. Nous ne pouvons pas attacher une grosse importance à ces faits, n'ayant pu constater nous-même ces malformations dans aucun des cas étudiés par nous.

PATHOGENIE. — Tous les auteurs s'accordent à dire qu'il s'agit d'une déformation du crâne due à la synostose prématurée qui modifie la croissance des os et qui peut être complète chez certains sujets dès l'âge de 3 ans, alors qu'elle ne commence en général qu'à 50 ans.

La synostose une fois constituée, les déformations s'installent par le mécanisme indiqué par Virchow :

1° La croissance des os crâniens soudés entre eux par une ossification précoce s'arrête dans une direction perpendiculaire à la suture ossifiée.

La boîte crânienne inextensible à sa base et sur les côtés par suite des synostoses précoces, présente un seul point faible : sa partie supérieure percée d'un orifice losangique, la fontanelle bregmatique, dont l'ossification ne se fera que plus tard.

Le cerveau cherchant à acquérir son volume normal fera une poussée sur la partie supérieure de la boîte crânienne, qui est seule extensible, et provoquera ainsi une augmentation progressive de cette partie supérieure, jusqu'à ce que la fermeture de la grande fontanelle soit complète (1).

(1) C'est ainsi que se constituera la hauteur exagérée du crâne par rapport à sa largeur et à son épaisseur, déformation caractéristique de l'oxycéphalie.

La boîte crânienne étant complètement fermée, le développement ultérieur du cerveau produit un enfoncement de la base du crâne et la compression des nerfs optiques, d'où l'apparition de troubles oculaires.

Si les auteurs semblent s'être mis d'accord sur le mécanisme de la synostose, il n'en est pas moins vrai que leurs opinions diffèrent en ce qui concerne la cause déterminante de cette synostose.

La cause de l'ossification prématurée est inconnue. Mais, d'après certains auteurs, elle serait due à une pachyméningite séreuse, avec hydrocéphalie chronique consécutive, à laquelle se joint le rachitisme.

Meltzer dit que l'oxycéphalie est un syndrome lié à une hydrocéphalie congénitale ou acquise. Treize fois sur vingt, la méningite a déterminé une déformation complète du crâne dès la période fœtale ou pendant l'accouchement, puis une exagération du processus pendant l'enfance a détruit les nerfs optiques et olfactifs en aggravant cette déformation crânienne.

Dans les sept autres cas, les troubles sont survenus pendant les trois premières années de l'existence, provoquant simultanément ou successivement l'oxycéphalie et l'atrophie optique.

L'auteur considère la synostose crânienne comme un processus de réaction des os rachitiques contre la pression de l'hydrocéphalie. Après l'ossification des sutures, le développement du cerveau tend à résorber le liquide ventriculaire, à raréfier la voûte

et à déformer la base. Dans la majorité des cas, l'intelligence reste normale

Pour Virchow, c'est un état inflammatoire des enveloppes internes du crâne qui détermine cette synostose.

Pour *Pommerable* (De la Synostose normale, thèse de Paris, 1869), Broca, Gudden, il n'y a pas de rapport de cause à effet entre la synostose et les déformations, pouvant se montrer indépendamment. Les opinions sur la cause de la névrite optique en cas d'oxycéphalie diffèrent.

Friedenwald et *Dorfmann* attribuent la névrite optique à une compression intracrânienne.

« *Ponfick* pense que le rétrécissement du canal osseux a provoqué la stase papillaire.

Montz s'arrête à une opinion mixte s'appuyant sur une autopsie, il croit que la méningite a provoqué une ostéite suivie de synostose et de déformations crâniennes, et une névrite favorisée par l'existence d'un rétrécissement du trou optique.

Hirschberg se ralliant à Virchow, admet une méningite de la dure mère, qui cause en même temps les synostoses prématurées et la névrite.

Patry est du même avis, puisqu'il trouva dans deux cas, à la section, un épaissement de la dure-mère et surtout au niveau du chiasma.

Uhthoff croit qu'un rétrécissement anormal du canal optique ne peut être envisagé que rarement, comme cause efficiente de la névrite.

Pour *Leri*, il y a deux causes mécaniques, l'en-

foncement de l'étage moyen de la base du crâne et l'hypertension intracrânienne qui expliquent les lésions oculaires de l'oxycéphalie.

Pour la défense de la théorie d'une méningite basale, les preuves anatomiques sont insuffisantes. On peut également se demander pourquoi, dans le cas de méningite basale, les troubles se limiteraient aux nerfs optiques, alors que les autres nerfs de la base seraient exempts.

« Est-il logique — dit Leri — de supposer qu'une méningite ou que le rachitisme déterminent des altérations si étroitement localisées? N'est-il pas plus logique de penser que l'adénoïdisme, qui est si fréquent et qui pour Bertolotti serait constant chez les oxycéphales, et que les infections naso-pharyngées sont en réalité la cause déterminante de la méningite du voisinage, de l'ostéite locale qui détermine la synostose précoce des sutures et de l'enfoncement de la fosse cérébrale moyenne ? »

Pour *Fletcher*, l'oxycéphalie n'est pas secondaire à une anomalie de cerveau ni à une méningite intra-utérine, mais elle est due à un défaut de développement de la base du crâne.

En ce qui concerne les malformations de l'orbite, il est généralement admis qu'elles sont dues aux synostoses affectant la base du crâne.

Enfin *Bertolotti* considère l'oxycéphalie comme un syndrome osseux qui peut être bien plus étendu que ne le prétend son nom, et qui correspond non pas seulement à des altérations de la calotte, mais

aussi de la base du crâne, des os de la face et enfin de plusieurs autres parties du squelette.

« Le type oxycéphalique — dit-il — en dehors du cortège de symptômes bien connus, doit être envisagé encore comme une dystrophie lymphatique polyglandulaire. Dans ce syndrome oxycéphalique, il existe constamment une altération de certaines glandes à sécrétion interne. »

« On trouve l'hypertrophie du réseau ganglionnaire du pharynx qui constitue l'anneau lymphatique de Waldeyer; des troubles à peu près constants de la glande thyroïde, et certains degrés d'hypertrophie des glandes sexuelles. »

Les rhinolaryngologistes ont étudié ce syndrome en rapport avec le syndrome adénoïdien. De même Bertolotti dans son observation (observation n° 33), a longuement insisté sur les rapports de l'oxycéphalie et l'adénoïdisme.

Il arrive aux deux conclusions suivantes :

1° « Après une intervention sur les adénoïdes faite à l'âge de 7 ans, c'est-à-dire en pleine période d'évolution des troubles oxycéphaliques, on a assisté à une véritable régression de ces symptômes.

2° « Ce cas, parmi tous ceux que nous avons relatés, est le seul dans lequel à l'examen ophtalmoscopique du fond de l'œil on n'ait pas retrouvé des altérations névritiques de la papille : même un an et demi après l'intervention. »

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'anatomie pathologique fut étudiée en particulier par Virchow, Zukerkandl, Hanotte, Bourneville, Paul-Boncour et Meltzer.

On trouve dans l'oxycéphalie des *altérations crâniennes osseuses* qui portent sur la boîte crânienne et sur le massif facial.

Il y a toujours disparition des sutures latérales, une hypervascularisation et une hyperostose secondaire des os, frappées par la synostose.

Dans une autopsie de Küttner, « les os de la calotte crânienne avaient la minceur d'une feuille de papier, l'os était criblé de trous traversés par les vaisseaux neo-formés. »

Spiller a trouvé à la face interne du frontal, de l'ethmoïde et du sphénoïde, une zone d'osteite de réaction, répondant à un état inflammatoire ostéique qui peut de même expliquer le fait de la synostose anormale de la région antérieure du crâne.

Parmi les plus graves *altérations du massif facial*, il faut noter les altérations orbitaires. Il y a une diminution de profondeur des orbites à la suite de l'inclinaison anormale qui suit brusquement la moitié postérieure, de la paroi orbitaire supérieure, fait qui peut très bien expliquer l'exophtalmie très accusée des oxycéphales.

Nous trouvons également dans les crânes oxycéphaliques un faciès adénoïdien typique.

« La déformation des os de la face est due à l'enfoncement de la partie centrale du sphénoïde. A la suite de l'enfoncement de la fosse cérébrale antérieure et de la fosse moyenne, les os nasaux, maxillaires et lacrymaux subissent un déplacement en bas et en avant.

Il y a un allongement de tous les os de la face, surtout dans la portion sous-nasale. » (1)

Meltzer fait mention dans son travail de la déformation du nez.

Hanotte aussi consacre un chapitre de sa thèse aux modifications de la face, et il insiste sur le fait que l'espace orbitaire est toujours anormal.

Bertolotti et d'autres auteurs ont presque constamment trouvé la voûte palatine étroite, haute et en ogive (telle qu'elle fut décrite par *Oribose*).

L'irrégularité de la dentition fut également constatée par tous les auteurs.

L'altération la plus grave, du profil du crâne dans l'oxycéphalie est l'enfoncement de la selle turcique. Pour *Meltzer*, c'est le crâne supérieur qui est le plus compromis, pour *Bertolotti* c'est le crâne antérieur.

Il existe aussi une *névrite* optique, le plus souvent bilatérale. La papille est œdématisée grisâtre, saillante à bords flous, les veines son congestionnées.

(1) *Bertolotti*.

SYMPTOMES

L'oxycéphalie, encore appelée acrocéphalie ou crâne en tour, est une affection qui se caractérise essentiellement par une déformation cranienne et accessoirement par des troubles oculaires et des troubles intellectuels.

Elle se rencontre plus souvent chez l'enfant que chez l'adulte.

1° *La déformation cranienne* est caractérisée par une augmentation du diamètre vertical du crâne, avec une diminution du diamètre antéro-postérieur et du diamètre latéral.

Le crâne vu de face présente une « forme allongée, la face est étroite, les yeux sont saillants, le plus souvent le front tombe à pic. La glabelle présente une saillie normale, cependant chez quelques malades elle est tout à fait effacée.

Les parties latérales du front sont très déprimées. Les bosses frontales sont à peine sensibles ou n'existent pas, les arcades sourcilières sont peu développées ou absentes. Entre les bosses frontales, au lieu de la dépression en gouttière qui existe chez les sujets normaux, se trouve un méplat, quelques fois même une dépression qui empiète sur la région de la bosse frontale et supprime la partie interne de l'arcade sourcilière; le méplat est très incliné en dehors et en arrière et s'étend jusqu'à la crête latérale du frontal, crête peu saillante et généralement rejetée en arrière, de sorte que la moitié antérieure

de la circonférence horizontale forme une courbure de plus petit rayon que dans les crânes normaux et que le diamètre frontal minimum est un peu en dessous de la moyenne. L'asymétrie faciale et crânienne est assez fréquente.

VU DE PROFIL la forme en tour est encore plus caractéristique.

Si on superpose à ces courbes crâniennes, celles du crâne normal, on voit que ce dernier est plus long et que son sommet est bien en arrière de la ligne verticale précitée dans la majorité des cas.

LA RADIOGRAPHIE permettra de contrôler les déformations osseuses précédentes.

Mais elle permettra surtout de mettre en évidence les lésions de la base.

Ces lésions de la base sont d'autant plus intéressantes à rechercher que Bertolotti radiographiant systématiquement des aveugles, a montré que dans certains cas d'atrophie névritique du fond de l'œil, il existait des altérations évidentes du corps du sphénoïde et du plan ethmoïdal sans que ces altérations correspondent à des anomalies de la conformation externe de la boîte crânienne.

La caractéristique du syndrome radiologique de l'oxycéphalie est l'irrégularité du profil basal. Il existe également une véritable *lordose* de la gouttière *basilaire*.

Cette altération est tellement importante qu'elle suffit à altérer tous les rapports donnés par la men-

suration anthropologique normale. A la suite de l'enfoncement de la partie centrale de l'os sphénoïde, l'angle sphénoïdal devient à peu près nul et peut même acquérir une valeur négative, qui justifie l'expression de lordose basilaire.

On trouve en outre l'effacement des sinus orbitaires et sphénoïdaux, l'élargissement de la selle turcique avec une configuration bilobée et une légère proéminence bregmatique ; une absence des crêtes et de nombreuses impressions digitales.

La direction du trou occipital est bien plus rapproché du plan horizontal qu'à l'état normal. Le prognatisme supérieur qu'on rencontre souvent dans le facies adénoïdien serait plutôt apparent que réel et serait dû à l'atrophie du maxillaire inférieur.

La déformation remarquable des os de la face est due à l'enfoncement de la partie centrale du sphénoïde. C'est la raison prédominante qui peut expliquer les facies adénoïdien typique des oxycéphales.

Les altérations orbitaires dans l'oxycéphalie sont caractérisées nettement par la diminution de la profondeur des orbites, fait qui explique bien l'exophtalmie très accusée des oxycéphaliques.

A la suite de la dépression de la fosse cérébrale moyenne, les os nasaux, malaire et lacrymaux subissent un déplacement en bas et en avant.

Dans les clichés normaux, les apophyses clinoides antérieures et postérieures et la selle turcique sont étagées dans un plan à peu près horizontal,

seule la fosse cérébrale postérieure reste située dans la radiographie latérale sur un plan inférieur.

Un fait très important dans les *clichés des crânes oxycéphaliques* est celui-ci :

Le plan ethmoïdal descend très brusquement d'avant en arrière, de telle façon que l'emplacement de la selle turcique est très enfoncé et que la fosse cérébrale moyenne reste placée à peu près au même niveau que la fosse cérébrale postérieure ;

Le sinus frontal a disparu, de même que le sphénoïdal et l'on ne voit plus de trace ni de cellules mastoïdiennes. Les impressions digitales qui correspondent aux circonvolutions des lobes cérébraux antérieurs, sont formées par un réseau arborescent qui du plancher ethmoïdal s'étage sur l'os frontal en délimitant des espaces vacuolaires.

L'empreinte des sinus cérébraux latéraux et pétreux qui n'ont jamais été vus à l'état normal, sont visibles. La disparition des sutures antérieures sagittales et coronaires est évidente.

L'angle facial radiologique qui à l'état normal est de 54-55° est de 60-62 chez les oxyphaliques.

2° TROUBLES OCULAIRES.

Les troubles oculaires ont été particulièrement bien étudiés par *Patry* dans sa thèse. Il a montré que « la lésion du nerf optique peut s'accompagner de *symptômes oculaires accessoires*, comme l'exophtalmie, le strabisme divergent, le nystagmus et quelquefois des limitations des mouvements du globe. »

Il conclut : « La névrite le plus souvent bilatérale débute en général au-dessous de cinq ans et évolue comme la névrite classique par stase. Les deux yeux ne sont pas atteints simultanément. Au point de vue ophtalmoscopique, la *nevríte optique* est caractérisée par une papille œdématisée grisâtre, saillante, à bords plans, les veines sont congestionnées ».

La terminaison se fait souvent par l'*atrophie*. « Cette atrophie post-névritique est caractérisée par une papille à bords irréguliers, saillante, de coloration blanc grisâtre, les veines sont dilatées et sinueuses, la rétine et la choroïde sont quelquefois atteintes. La vision est fréquemment assez bonne et compatible avec une vie normale. » Patry dit également que l'atrophie est secondaire, et qu'elle est bien différente de l'atrophie papillaire primitive.

L'*exophtalmie* due au peu de profondeur des orbites est dans certains cas, comme dans celui de *Flechter*, *impressionnante*. La proéminence du globe oculaire était si grande que l'œil fut luxé en dehors de l'orbite.

3° LES TROUBLES INTELLECTUELS accompagnent souvent l'oxycéphalie ; plus ou moins marqués, ils peuvent aller du simple retard à l'idiotie complète comme dans les deux cas que nous présentons à la fin de notre étude (observations n° III et n° IV).

4° L'HYPERTENSION DU LIQUIDE CEPHALO-RACHIDIEN est importante, et presque toujours constante.

Chez notre petit malade à qui on a pratiqué une ponction lombaire on a trouvé un liquide clair, très hypertendu. Après la ponction, l'enfant a eu des vomissements répétés qui s'accompagnaient d'autres signes inquiétants et qui nous ont empêché de recommencer.

5° TROUBLES ASSOCIÉS : on a noté des maux de tête, des convulsions et des attaques épileptiques, des convulsions, des attaques épileptiformes, des réflexes abolis (Leri).

L'EVOLUTION est lente, chronique, susceptible dans certains cas, d'une guérison à la suite d'une intervention chirurgicale ; elle est compatible souvent avec une longue vie, la mort survenant par des maladies intercurrentes.

LE DIAGNOSTIC est facile à faire ; il se base sur les données cliniques — déformation crânienne caractéristique et aspect de la face, et sur les signes radiologiques bien étudiés par Bertolotti.

Il a mis en évidence un fait bien important. A savoir que *dans l'oxycéphalie les impressions digitales sont localisés de préférence sur la face interne de la partie antérieure du crâne*, tandis que les mêmes impressions vasculaires à la suite des états méningitiques de l'âge adulte, se trouvent parsemées sur toute la surface interne de la calotte.

FORMES CLINIQUES

La symptomatologie peut présenter des modalités différentes suivant les cas, ce qui permet de décrire quelques formes cliniques.

1° Il existe des formes dans lesquelles la déformation crânienne ne s'accompagne d'aucun autre symptôme tant oculaire qu'intellectuel. L'intelligence peut rester absolument intacte et les cas célèbres de Paracelse, et Walter Scott, Michel sont assez démonstratifs.

2° Les troubles oculaires que nous avons étudiés précédemment peuvent être particulièrement marqués et tout à fait au premier plan de la syptomatologie, puisqu'ils peuvent même entraîner la cécité.

3° Des formes dans lesquelles la déformation osseuse, absente au niveau de la calotte crânienne, n'existe qu'au niveau de la base et s'accompagnent de troubles oculaires marqués, puisque ces formes ont été étudiées par Bertolotti chez des aveugles.

TRAITEMENT

L'oxycéphalie étant un syndrome caractérisé par des modifications morphologiques du crâne, ces lésions osseuses une fois installées se fixent pour toujours. Il n'y a donc pas lieu d'intervenir pour modifier ces altérations d'autant plus que la gravité de ce syndrome réside surtout dans les symptômes oculaires qui accompagnent souvent l'oxycéphalie.

On fera donc des interventions seulement dans les cas où il existe des troubles papillaires. On a préconisé depuis longtemps la ponction lombaire,

mais l'expérience a prouvé qu'elle n'est pas toujours suffisante.

C'est pour cette raison que certains auteurs ont recouru à la trépanation qui fut souvent suivie de guérisons remarquables.

Nous pouvons citer à ce propos, l'opération de Eiselberg, qui a donné au point de vue des troubles oculaires un résultat très satisfaisant. Dans les dernières années ce sont surtout les Américains qui ont fait ces tentatives opératoires, et d'après leurs observations, les résultats obtenus sont encourageants.

Dorfmann essaya une trépanation dans le cas d'une petite fille de 4 ans. Il trouva la dure-mère très tendue, faisant saillie dans l'ouverture de la trépanation, les veines étaient gonflées, et l'opération réussit à améliorer la vue et à faire cesser les maux de tête.

La seule indication pour les interventions sur le crâne est : l'augmentation de la pression intra-crânienne, lorsque cette augmentation met en danger la vue du malade.

C'est pourquoi la trépanation s'est imposée pour un certain nombre d'auteurs, comme une mesure thérapeutique. Seulement elle doit être faite à temps vu qu'elle n'a aucun sens si l'atrophie optique est irréparablement installée.

Les ponctions ventriculaires et lombaires ne peuvent donner des résultats que dans le cas où la pression augmentée est provoquée principalement par l'augmentation du liquide céphalo-rachidien.

En ce qui concerne l'opération de Schloffer (1) « Kanalopération » elle présente beaucoup de difficultés et c'est pour cela que l'on préfère l'exécuter seulement après l'échec d'une trépanation.

Une autre intervention beaucoup moins grave, préconisée par Auton et von Bremann, et qui consiste dans la ponction du corps calleux, fut pratiquée en France par le D^r Martel, dans le service du Professeur Marie pour deux cas d'hydrocéphalie par tumeur cérébraleuse. Auton et von Bremann ont tenté la ponction du corps calleux dans un cas d'oxycéphalie s'accompagnant de stase papillaire, intervention qui amena la disparition de la céphalée et une amélioration notable de la vision.

« L'intervention consiste à pratiquer une trépanation de très petit diamètre juxta-médiane à la partie supérieure et antérieure de la voûte crânienne.

On incise légèrement la dure-mère et l'on glisse le long de la base interne de l'hémisphère jusqu'au corps calleux une sonde de métal souple ; on perce le corps calleux et l'on met ainsi en communication les espaces ventriculaires avec les espaces sous-arachnoïdiens. »

Nous pensons comme M. Léri que : « Si les infections de la première enfance peuvent conditionner l'oxycéphalie et ses conséquences, il advient tout particulièrement indiquer d'examiner et de désinfecter

(1) Traitement opératoire des troubles oculaires en cas d'oxycéphalie.

le naso-pharynx et d'enlever les végétations chez les enfants dès qu'apparaît la déformation crânienne.

Le résultat brillant obtenu même beaucoup plus tardivement par Gradenigo en est une preuve fort encourageante. »

EN RESUMÉ. — L'oxycéphalie qui s'accompagne de phénomènes de stase papillaire est susceptible d'amélioration par les méthodes de décompression intra-crânienne.

De même on a vu des améliorations notables à la suite des ablations des amygdales.

Observation n° 1

Personnelle

René C..., entré le 21 mars 1924 à la Crèche des Enfants-Malades, service du D^r Debré.

Il s'agit d'un enfant de seize mois et demi que ses parents amènent parce qu'il a des crises nerveuses et qu'il ne peut pas se tenir debout.

Antécédents héréditaires. — On ne relève dans ses antécédents héréditaires aucun détail intéressant.

Sa mère est âgée de 39 ans, bien portante, sans aucune tare physique.

Son développement intellectuel paraît normal.

Elle n'a jamais eu de maladie grave et sa grossesse s'est déroulée sans incidents aucun. C'est son premier enfant et elle est actuellement enceinte de sept mois et paraît mener à bien sans incidents cette deuxième grossesse. Elle n'a jamais fait de fausses couches.

Ses parents sont morts accidentellement à un âge assez avancé. Elle avait pour toute famille un frère mort de pneumonie à 46 ans.

Le père de l'enfant, âgé de 48 ans, est bien portant. Il est garde républicain, c'est un pupille de l'Assistance Publique qui n'a jamais connu sa famille. Il n'a jamais eu la syphilis.

Histoire de la maladie. — L'accouchement de l'enfant a été normal et à terme (Maternité de l'Hôtel-Dieu). L'enfant n'est pas né en état d'asphyxie. Poids de naissances : 2.550 gr.

Placenta : 400 gr.

Le lendemain de la naissance, l'enfant paraît avoir froid. Sa face et ses extrémités sont violacées, et il a des convulsions de la tête et des bras, qui se rencou-

vellent cinq ou six fois en trente-six heures, puis s'arrêtent.

L'enfant est mis en couveuse et nourri par gavage pendant huit jours. Il est ensuite mis immédiatement à l'allaitement mixte, par suite de l'insuffisance de la sécrétion lactée maternelle. A partir d'un mois il est mis exclusivement au lait de vache.

L'enfant mange bien et augmente de poids assez régulièrement, mais l'insuffisance de son développement intellectuel inquiète bientôt ses parents.

A six mois, l'enfant reste inerte, indifférent, ne sourit pas, n'essaie pas de saisir les objets avec ses mains. Il paraît voir la lumière, mais ne semble pas reconnaître ses parents. Il crie rarement. Il ne fait aucun progrès pendant les mois suivants.

La première dent apparaît à onze mois, et à cette époque, l'enfant a de nouveau des convulsions des bras et de la tête pendant trois jours et qui se renouvellent à douze mois et demi après six semaines d'accalmie.

La persistance des crises amènent les parents à la consultation des Enfants Malades et il est reçu à l'hôpital.

Examen. — On se trouve en présence d'un enfant tout à fait anormal. Il est pâle, inerte, indifférent, ne peut se tenir debout ni même assis, a le poids et la taille d'un enfant de onze à douze mois (8 k. 500 et 68 cm.)

Deux faits frappent au premier abord, la forme de son crâne et le retard considérable de son développement intellectuel.

Déformation crânienne. — La tête est très haute et peu large. Le diamètre vertical est manifestement augmenté, tandis que les diamètres antéro-postérieurs et la-

téraux sont au contraire diminués par rapport à la normale (1).

En avant le front est haut, lisse, dans le prolongement de la ligne du nez qu'il ne déborde pas en avant. La hauteur du front est très exagéré par rapport à la hauteur du reste de la face qui est normale.

En arrière, le profil crânien est presque vertical, sans saillie occipitale nette.

La partie supérieure est plate, la fontanelle bregmatique presque soudée.

En résumé, le crâne a grossièrement la forme d'un cylindre à peu près régulier, allongé verticalement, et très différent des crânes rachitiques ou syphilitiques, à type nettement oxycéphalique.

Retard intellectuel. — L'enfant est immobile, inerte, indifférent, ne sourit pas, regarde en l'air sans rien fixer, il faut lui mettre le biberon dans la bouche. Il ne prononce pas une syllabe, mais pousse de temps à autre des cris aigus.

Troubles oculaires. — L'enfant manifestement ne paraît pas voir, il ne suit pas des yeux les personnes présentes, pourtant il tourne les yeux vers la lumière.

Examen des yeux (D^r Poulard).

Pas de troubles de la musculature externe.

Pas d'exophtalmie.

Pas de nystagmus.

Réflexe papillaire à la lumière conservé.

Amblyopie bilatérale très considérable.

(1) Le diamètre occipito-frontal : 14 cm.

Le diamètre occipito-mentonier : 19 cm.

Le diamètre bitemporal : 10 1/2 cm.

Le diamètre bipariétal : 13 cm.

Papille un peu grisâtre, mais pas d'œdème papillaire.

Pas de signes de névrite ni d'atrophie optique.

L'amblyopie paraît due à une lésion nerveuse centrale dont on ne peut préciser le siège.

Examen du système nerveux. — Hypotonie musculaire considérable, mais pas de paralysie.

Réflexes conservés.

Pas de signes d'excitation pyramidale.

Pas de troubles de la sensibilité.

De temps à autre, secousses en éclair de la tête, du cou et des membres supérieurs avec raideur passagère consécutive durant quelques secondes, les globes oculaires étant réversés vers le haut.

Ponction lombaire. — Hypertension considérable. Le liquide sous pression part en jet, on en recueille en quatre secondes 15 cc.

La ponction est suivie de vomissements répétés.

Le liquide est clair et absolument normal ; contenant 0 gr. 25 d'albumine, pas de cellules dans le culot de centrifugation.

Végétations adénoïdes. — Ecoulement nasal bilatéral. Grosses amygdales. Ronflement. (Doivent être enlevées prochainement.)

Pas de signes de rachitisme osseux.

Pas de signes d'heredo-spécificité. — B. W. négatif dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Pas de signes de tuberculose. — Puti-réaction négative.

L'examen du tube digestif ne donne aucun renseignement intéressant. Le foie et la rate ont un volume normal.

Rien au cœur. Rien aux poumons.

Radio du crâne. — La radiographie de profil montre

une modification de profil de la base du crâne, avec aplatissement de la selle turcique. Les fosses cérébrales moyenne et postérieure sont presque au même niveau.

Observation n° 11

12 cas d'*oxycéphalie* depuis la naissance suivies de la perte de la vue entre l'âge de 1-6 ans avec difformité plus prononcée du crâne.

1 cas *congénital*.

7 cas dans lesquels la difformité n'apparaît qu'avec la perte de la vue, c'est-à-dire depuis le 3^e mois jusqu'à l'âge de 3 ans.

Odorat.

12 fois perte de l'odorat.

8 fois gardé.

Intelligence.

2 fois caractère curieux.

12 fois intelligence normale.

1 fois intelligence faible.

Ophthalmologie.

19 fois strabisme divergent.

1 fois strabisme convergent.

19 fois nystagmus : tous les degrés.

1 fois pas de nystagmus.

18 fois exophtalmie tous les degrés.

2 fois exophtalmie non prononcé.

18 milieux transparents.

2 milieux un peu troubles.

Base pathologique.

Hydrocéphalie ex-méningite.

Epoque de la cécité.

10 fois à l'âge de 3 ans.

3 fois à l'âge de 4 ans.
3 fois à l'âge de 6 ans.
1 fois à l'âge de 1 an.
1 fois à l'âge de 2 ans.
1 fois à l'âge de 5 ans.
1 fois congénital.

Etiologie.

75 % tares névropathiques.
85 % rachitisme (objectif).
3 % traumatisme.
15 % maladies infectieuses.

Observations n° III et n° IV

publiées par Merle.

Homme de 61 ans, élevé en nourrice, présente une déformation crânienne à type oxycéphalique avec troubles oculaires vers l'âge de 12 ans. Présente en outre des troubles olfactifs et une déformation du nez.

Homme de 36 ans. Rien dans les antécédents. A eu dans son enfance des convulsions, une scarlatine, et de l'érysipèle. Troubles de la vue vers l'âge de deux ans. A 13 ans, une conjonctivité granuleuse avec plusieurs interventions. Perd la vue à 18 ans. Présente la même déformation du crâne que le précédent, mais moins accusée.

Observation n° V

D° Algyogyi, Wiener, Med. Woch, 1908.

Homme atteint d'oxycéphalie. La forme de la tête attira l'attention depuis la naissance. Depuis l'âge de

dix ans, le patient souffre de crampes à quelques doigts. Depuis quatre mois, accès épileptiformes améliorés par l'atropine et le bromure. En dehors de l'oxycéphalie le patient montre des asymétries du squelette crânien, léger nystagmus, exophtalmie insignifiante gauche et œdème de la papille gauche.

La radiographie montre des impressions digitales, voûte orbitaire très droite et diverses usures du crâne dues à l'hypertension intra-crânienne. La cause de la déformation est l'ossification de la suture coronaire.

Observation n° VI

Idem.

Garçon âgé de 4 ans, d'apparence saine jusqu'à 2 ans. Diminution bilatérale progressive de la vue qui a conduit presque à l'amaurose, l'enfant n'apercevant plus qu'une vague lumière. La cause de la perte de la vue réside dans une atrophie des nerfs optiques consécutive à une névrite. Il existe en outre, une exophtalmie plus grande à droite ; strabisme externe et nystagmus.

Le développement de la parole est à peu près nul, l'intelligence est très arriérée, pas d'épilepsie. Bosse de la grosseur d'une noix dans la région du bregma et sillon sur les deux tempes. Le diamètre vertical du crâne est fortement augmenté. Une usure très profonde se trouve dans la région du bregma et l'épaisseur de l'os est à peine d'un millimètre.

Observation n° VII

présentée par H. Weggandt.

Berliner Klin. Woch. 1916.

Oxycéphalie. Début à 3 mois. A 10 ans, perte de la vue. Plus tard, décadence psychique avec délire de

persécution et hallucinations visuelles, Rétrécissement marqué de la selle turcique. Wassermann positive dans le sang et le liquide céphalo-rachidien.

Observation n° VIII

Berliner-Klin-Woch, 1913.

Oxycéphalie congénitale très remarquable, causée par l'ossification congénitale des sutures et fontanelles avec exophtalmie très accentuée. Mort à la suite d'un papillome et pneumonie de déglutition.

Observation n° IX

W. W. Butterworth. Med. Record. New-York, Sept.

Oxycéphalie chez deux frères avec les symptômes classiques : exophtalmie, douleurs oculaires et troubles de la vue.

Pas de déficit mental. Le cas a été attribué à l'ossification prématurée des sutures, développement défectueux des os et un état hydrocéphalique.

Observation n° X

D^r Falta, Wiener, Med. Woch, 1908.

Enfant de 7 ans. Depuis l'âge de 3 ans, nystagmus et amblyopie. Le crâne est surélevé. Les sutures très évidentes et ossifiées. Dans la région de la protubérance occipitale externe il existe une exostose. Atrophie optique poste-névritique à peu près complète, à gauche vue normale, mais vue centrale faible. Il existe en outre une légère otite moyenne et végétations adénoïdes dans le nez. La radioscopie montre une croissance dans la compression du cerveau.

Observation n° XI :

Garçon de 5 ans avec oxycéphalie et atrophie optique. Le frère est hydrocéphale. L'enfant était sujet aux convulsions dans ses premiers mois. A 1 an et demi, maladie des yeux à la suite de laquelle la vue diminua peu à peu. Depuis deux ans, perte complète de la vue due à l'atrophie des nerfs optiques.

Comme dans la majorité des cas, il existait nystagmus et de l'exophtalmie.

Observation n° XII

par Bertolotti

Grosetta Guiseppe, 15 ans 1/2, depuis quatre ans à l'Institut des aveugles de Turin.

Nez : un certain degré d'hypertrophie des os du nez ; les fosses nasales sont plutôt rétrécies, le septum nasal présente une déviation vers la droite.

Pharynx : Discrète hypertrophie de l'amygdale pharyngienne. Le palais est ogival, les dents très irrégulières sont divergentes et mal implantées.

La conformation du squelette est anormale. Des bras très longs qui arrivent presque aux genoux. Les épaules sont courbées, il existe une cypho-scoliose très accusée, le thorax est tassé, le ventre prédominant et le bassin est tout à fait dévié.

L'aile iliaque droite est très évasée en comparaison de celle de gauche. En résumé, la charpente osseuse de cet enfant est empreinte de tous les stigmates les plus évidents du rachitisme. Diminution considérable des facultés intellectuelles.

Observation n° XIII

par Bertolotti.

Jean San Piétro, 6 ans et demi, né à Turin, on lui trouve à l'examen otorhinologique : un certain degré d'hypertrophie des os du nez, les cornets sont normaux, la cloison ne présente aucune déviation. Rhinite chronique, hypertrophie de l'amygdale pharyngienne. Le palais est en ogive, les dents sont mal plantées et crénelées.

Largeur plutôt anormale du conduit auditif externe. L'ouïe est parfaitement développée. Exophtalmie bilatérale très prononcée.

Paupières inférieures boursoufflées, Réflexes oculopalpébraux normaux, etc... Signes de rachitisme avec oxycéphalie.

Observation n° XIV

par Bertolotti.

Marie Raccanelli, âgée de 9 ans, enfance difficile sans lourde hérédité. Acuité visuelle diminuée vers 6 ans. Crâne oxycéphalique, exophtalmie de 8/20 à droite et de 9/20 à gauche.

Un certain degré de déviation du septum nasal sans hypertrophie des os du nez. Implantation vicieuse des dents supérieures et inférieures, dents crénelées. Voûte palatine en ogive et très étroite; les amygdales sont très volumineuses, il existe une certaine hypertrophie de l'amygdale pharyngienne. L'ouïe normale.

Déformation rachitique du thorax, scoliose de la colonne vertébrale, disproportion de la longueur des membres avec le corps, un certain degré de genuval-

gum plus accusé encore que dans notre première observation.

L'intelligence paraît assez bien éveillée.

Observation n° XV

Bertholotti

Alessandro Maccagno, 8 ans, oxycéphalie atténuée, pas d'amaigrissement, yeux saillants (certain degré d'exophtalmie), regard un peu vague. Prognathisme supérieur net. Front fuyant en arrière et la région bregmatique présente une surélévation assez nette.

Le crâne postérieur ne présente pas un développement exagéré et l'écaille occipitale n'est pas aussi recourbée en dehors que dans notre première observation. La suture lambdoïdienne, de même que le H du ptérion ne sont pas synostosés.

Le 14 novembre, le Professeur Gradenigo fit entrer le petit Maccagno dans sa clinique, où il fut opéré le jour suivant pour des végétations adénoïdes abondantes.

Le 15 avril 1911, quatre mois après l'opération, le petit malade fut revu par l'éminent clinicien qui écrit à Bertolotti : « L'intervention sur les adénoïdes paraît avoir eu un résultat tout à fait extraordinaire. L'exophtalmie qui auparavant était très prononcée a diminué considérablement. La suture sagittale qui alors était très douloureuse au toucher, à présent est à peu près indolore. La crête osseuse à direction antéro-postérieure qui délimitait la région bregmatique est à peine perceptible actuellement. La glabelle occipitale aussi a diminué à la suite de l'opération ».

Le palais en ogive, les dents irrégulières, le facies adénoïdien est assez net.

Ouïe normale.

Exophtalmie bilatérale assez prononcée.

Réflexes oculo-palpébraux normaux.

Paupières, conjonctives, cornées : normales.

Les deux papilles moyennement dilatées et réagissant bien soit à la lumière soit à l'accommodation.

Pas de nystagmus, aucune limitation dans les mouvements des globes oculaires.

Papille très décolorée, notamment à droite. Cette décoloration est difficile à interpréter, elle pourrait être due, soit à une anomalie congénitale, soit encore à un commencement de dégénération des nerfs optiques.

Nouvel examen du fond de l'œil un an après : aucune variation dans l'aspect ophtalmoscopique. Conformation du squelette : des signes certains de rachitisme.

Observation n° XVI

Atrophie optique postnévritique bilatérale et déformation oxycéphalique du crâne. Patry, à la Société d'ophtalmologie de Paris, le 6 mars 1906.

Homme de 29 ans, qui présente une déformation crânienne (oxycéphalie) avec une atrophie post-névritique bilatérale. A droite, la vision est nulle ; à gauche, malgré des lésions très apparentes, elle est de 2/3. L'amblyopie fut remarquée dès l'âge de 3 ans et à l'âge de 12 ans la cécité était presque complète. L'atrophie est devenue totale à droite. La névrite a retrocédé à gauche où l'atrophie n'est que partielle.

Observation n° XVII

présentée par J. Hirscherberg et Grunmach. Berliner Klin, Wochenschrift, 1^{er} février 1909.

Jeune fille de 18 ans avec déformation crânienne dont la vue est très diminuée. Jusqu'à l'âge de 5 ans,

les sutures n'étaient pas fermées. Elle était sujette étant petite à des convulsions.

Exophtalmie très prononcée. A l'âge de 11 ans, l'on avait remarqué qu'elle voyait très mal.

L'œil droit : strabisme externe d'environ 35° ; ne percevait le nombre des doigts qu'à 70 cm. L'œil gauche percevait les doigts à 3 mètres.

Observation n° XVIII

Grunmach.

Fille de 4 ans qui souffrait en plus de troubles oculaires, de maux de tête prolongés et violents. Afin de supprimer les douleurs provoquées par la compression intra-crânienne, on a pratiqué la trépanation qui a été suivie d'une amélioration de la vision et de l'état général.

Observations n° XIX et n° XX.

Oxycéphalie et syndrome oxycéphalique par René Charon et Paul Courbon.

Premier cas. — Homme âgé de 70 ans avec malformations de date ignorée (forme scaphocéphalique) sans lésions fonctionnelles ni physiques, examen organique normal. Ouïe et vue normaux. Idiot.

Deuxième cas. — Garçon âgé de 12 ans, sans renseignements sur les antécédents héréditaires. Calme, docile, apathique et indifférent. Pas de signes d'insuffisance glandulaire. Exophtalmie sans strabisme ni aucune autre lésion oculaire, vision, papilles, nerfs optiques, normaux.

L'ouïe est normale. Cloison déviée avec connexité dirigée du côté latéral droit. A gauche : tubercule de la cloison très développé et donnant un peu d'insuffisance respiratoire. Voûte palatine ogivale, dents implantées irrégulièrement, et le cavum dont le diamètre est plutôt réduit, est tapissé au niveau de la voûte de quelques rares amas lymphatiques représentant un vestige de l'amygdale de Luschka. Abaissement de la selle turcique avec impressions digitales sur l'occipital et les pariétaux.

En résumé, il s'agit de deux idiots porteurs de la déformation oxycéphalique et dont l'un présente en outre de l'exophtalmie. En somme, on se trouve en présence d'un cas d'oxycéphalie simple et d'un cas de syndrome oxycéphalique complet. Absence de lésions de nerfs optiques avec idiotie dans les deux cas.

Observation n° XXI

A propos d'un cas d'oxycéphalie. — Salterain.

Jeune fille, négresse, 8 ans, avec lésions des yeux.

Père 57 ans, est sobre, sans maladie ; mère 54 ans. La mère avait neuf frères, dont quatre moururent, un à la naissance, un à 4 ans, un à 1 an, un à la guerre,

La malade est la première de huit enfants (six garçons et deux filles), sains et robustes. Née à terme, la fillette *vint au monde avec la tête déformée*. Nourrie au sein par la mère, se développa bien jusqu'à 5 ans. A cet âge, elle eut une convulsion qui se répéta l'année suivante. Il y a six mois, apparition d'une tache sur l'œil gauche. Taille normale. La tête est plus étroite au niveau de l'orbite qu'au sommet. La bosse occipitale est peu apparente. Le diamètre transvers max,

de la tête est de 16 cm, le long est aussi de 16 (brachycéphalie.)

Radio : sutures prématurée des os du crâne très prononcées. Circonférence max. : 51 cm. Asymétrie de la face, prognathisme, palais ogival. Dents mal plantées. Végétations adénoïdes et grosses amygdales.

Exophtalmie surtout à gauche, luxation du globe avec staphylome partiel et perte de la vue de ce côté. Arriération intellectuelle, Wassermann négative.

Observation n° XXII

par Emile Levi. Fortschritte der Medizin. 1909, 20 mai.

Homme âgé de 24 ans, présente des troubles visuels depuis l'enfance. La cause est une atrophie bilatérale des nerfs optiques plus prononcée à gauche.

Acuité visuelle — côté gauche — compte les doigts à 4 mètres latéralement à droit $1/10^{\circ}$ Champ visuel rétréci des deux côtés, le rouge et le vert invisible, le bleu seulement au point de fixation. Réactions pupillaires normales.

Exophtalmie de haut degré. Le globe repose en majorité en dehors de l'orbite et pourrait être luxé sans difficulté. Néanmoins la fermeture des paupières se fait complètement. Le mouvement externe est légèrement limité. La tête attire l'attention par sa hauteur. Les os de la face sont normaux, les pommettes un peu saillantes. Les orbites larges, le front fuyant, l'occiput peu développé. Les mesures sont : circonférence prise au niveau des sourcils 52,5 cm; frontale 50,5 cm; de l'ouverture de l'oreille à la hauteur du crâne 17 cm; légère asymétrie du côté droit. Les os temporaux retardés dans leur croissance, les autres normaux. La suture sagittale complètement ossifiée est à peine palpable, la su-

ture coronaire n'est palpable que sur les tempes, sur le reste elle est complètement ossifiée et saillante. Le patient est en complète santé, l'intelligence bonne.

Observation n° XXIII

par Almond dans *Bristol Med Chirury*. Juin 1910.

J. D..., garçon, né le 22 octobre 1908. Age de la mère, 34 ans : 4 filles et 3 garçons, tous normaux et en vie.

Pas de syphilis chez le père et la mère. Pas de fausses couches chez la mère, quatre mois avant la naissance du patient elle s'est effrayée voyant un enfant qui brûlait, fait auquel elle attribue la déformation. Le travail ne dura que sept heures mais le passage de la tête fut lent et difficile.

La tête avait une forme en tour, s'élevant d'une manière abrupte. La fontanelle antérieure était ouverte, également la postérieure. Il existait de larges bosses temporales de chaque côté. Ptosis assez marqué et ectropion. A l'âge de cinq semaines la circonférence occipito-mentonnière de la tête était de 42,5 cm, et celle occipito-frontale de 37,5 cm. Si l'on avait employé pour la mesure des compas, le diamètre occipito-frontal aurait été comparativement beaucoup plus petit, vu que le ruban devait passer sur les bosses temporales.

Les faces latérales de la tête sont maintenant très bosselées.

La fontanelle antérieure est à peine ouverte. La postérieure est fermée. Les deux fontanelles postero-latérale permettent à peine l'entrée de la pulpe du doigt. Suit un tableau des mesures prises à diverses époques.

	Nov. 1908.	Mai 1909.	Mai 1910.
Occipito-frontal	37,5 cm.	43 cm.	47 cm.
Occipito-mental	42,5 cm.	45 cm.	61 cm.
Racine du nez	-	47,5 cm.	55 cm.

Les orbites sont très peu profondes. Une portion considérable de la voûte de la cavité orbitaire qui beaucoup plus verticale que normalement peut être palpée aisément sans déplacement du globe oculaire. L'exophtalmie a été remarquée depuis la naissance.

Pendant la première année aucun trouble oculaire n'a été remarqué, mais à la fin de la première année apparaît un strabisme externe gauche. Cette tendance va crescendo. La vue est bonne, et l'enfant distingue aisément à environ 4,50 m.

Pas de nystagmus. Les paupières couvrent quelquefois les yeux, lorsque l'enfant dort, mais d'autres fois la fermeture est imparfaite.

La racine du nez aplatie. Le palais est tellement arqué qu'il est impossible de l'atteindre avec l'index. La mâchoire supérieure est plutôt rétrécie, la portion centrale contenant les incisives est voûtée, Les incisives supérieures se chevauchent.

La poitrine est bien développée. Le cœur est normal, et les membres maigres et flasques. L'enfant ne peut pas marcher, et c'est à peine depuis peu qu'il peut se tenir debout, toutefois, étant soutenu.

En décembre 1909, l'enfant eut la rougeole, suivie d'une forte poussée de bronchite,

En mars 1910, l'enfant se réveilla un jour de son sommeil de l'après-midi, en sueur, vomissements, suivis de convulsions toniques et cloniques. La convulsion fut suivie d'une nouvelle poussée de bronchite.

Observation n° XXIV

D^r Hochsinger. Berliner. Klinische. Woche, 1913.

Enfant de 5 ans, avec oxycéphalie due à l'ossification complète congénitale de la suture coronaire et exophtalmie. Asymétrie bilatérale temporale. Névrite optique depuis le début de la quatrième semaine.

Observation n° XXV

Küttner Hermann. Münchenen. Mediz. Wochenschrift n° 40, 1913.

Garçon âgé d'un an et deux mois. Accouchement avec forceps. La déformation était congénitale et attira tout de suite l'attention et ne changea pas depuis.

Développement très lent ; l'enfant n'essaya jamais de s'asseoir ou de parler. Le corps est normalement bâti en dehors des déformités sans importance des pouces et des orteils.

Le front monte tout droit, la région de la grande fontanelle fait une saillie pointue. Les sutures sont soudées et les fontanelles paraissent également fermées. Sous la proéminence occipitale se trouve un petit prolapsus cérébral, plat, pulsatile et compressible. Les veines sont très développées. La racine du nez est enfoncée, le dos du nez recourbé.

La langue épaisse et proéminente rend difficile la déglutition.

La cause principale de la déformation est l'exophtalmie extraordinaire qui pourtant n'a pas amené des lésions de la cornée, bien que les globes proéminents ne soient couverts que partiellement par les paupières.

La face supérieure des os du crâne est rugueuse. Les radiographies montrent la structure du crâne en nids d'abeilles. Aucune suture n'est visible en dehors de la région de la grande fontanelle qui laisse deviner la suture coronaire sans que celle-ci soit palpable à l'examen.

Fond de l'œil : papille trouble, névrite optique. L'auteur s'est décidé à faire une trépanation en deux temps sur les deux côtés du crâne.

Il a commencé sur le côté droit. L'os avait l'épaisseur d'une feuille de papier. L'opération très simple et vite exécutée fut bien supportée, mais les troubles de la déglutition aboutirent à une pneumonie de déglutition mortelle.

L'autopsie du cerveau montra une hydrocéphalie intense.

Observation n° XXVI

Même auteur que la précédente.

Il s'agit d'une fillette d'un an avec anomalie congénitale du crâne. Il existe en outre une fissure du palais et des malformations du massif osseux facial.

La radiographie montre que la déformation du crâne siège dans la région occipitale. Les sutures ne sont pas palpables, mais la radiographie fait apparaître la suture coronaire et la lambdoïde comme deux lignes fines. La structure en nid d'abeille est très visible sur la radiographie, surtout dans la partie postérieure du crâne. Il s'agit donc bien d'une oxycéphalie. Comme il n'existait aucune lésion du fond de l'œil, et aucune hypertension, l'opération n'était pas indiquée.

Observation n° XXVII

Proceedings of the R. S. of. Med. of London n°

7 mai 1916

V. J., fille âgée d'un an. Premier enfant; tête de forme oxycéphalique, circonférence 39 cm., mesure coronaire 28 3/4 cm. Suture frontale ouverte jusqu'à la racine du nez ; sutures coronaires et sagittale fermées. Yeux divergents et distants l'un de l'autre ; léger nystagmus latéral et rotatoire, papilles pâles, atrophiées. L'anulaire et le médus collés à la main gauche, moins à la droite ; phalanges normales, les orteils disposés irrégulièrement. Légères végétations d'adénoïdes. Viscères normaux, état mental douteux.

Observation n° YXVIII

même auteur que la précédente.

Fille âgée de 5 ans. Le plus jeune de 7 enfants ; les autres normaux. Deux enfants morts-nés, trois fausses-couches, dont une « un monstre avec tête de vache ». Née à terme, a toujours été en bonne santé. Tête oxycéphalique avec occiput aplati. Exophtalmie, strabisme externe ; l'œil droit réagit bien à la lumière, le gauche avec paresse ; les papilles atrophiées, la vue défectueuse, facies adénoïdien, palais hautement arqué.

Les mains montrent des pouces courts, bifides, l'index gauche n'a que deux phalanges ; une longue, l'autre terminale courte. Les orteils collés et les gros orteils très courts. Viscères normaux. Etat mental paraît normal.

Observation n° XXIX

même auteur

Fille âgée de 4 ans (en 1901 lorsqu'elle fut présentée).

Le neuvième de 10 enfants. Née à terme, travail difficile; la mère subit une frayeur dans la 6^e semaine de grossesse. Tête oxycéphalique, circonférence à 42 cm. coronaire 31 1/4 cm. Exophtalmie avec strabisme. L'œil gauche tourné légèrement en bas et en dehors. Mouvements constants, irréguliers spécialement latéraux. Les pupilles réagissent avec paresse à la lumière, les papilles montraient une atrophie du type secondaire très marquée; vue très diminuée, facies adénoïdien; palais haut, nasopharynx étroit; tubercule de l'atlas très prédominant: Les pouces très larges, les petits doigts pliés, comme ceux de Mongols. Viscères normaux. Développement mental retardé.

Observation n° XXX

Démètre Paulian. Sur un cas de dystrophie crânienne rappelant l'oxycéphalie.

La malade, Fany W. âgée de 30 ans, entre à l'hôpital présentant des troubles de la vue et de rares accès convulsifs.

Antécédents personnels. — « Fièvre cérébrale » à un an et demi. Fièvre typhoïde à 4 ans et demi. A 5 ans, un jour, la vue s'obscurcit tout d'un coup, et il resta par la suite une amblyopie très marquée.

Depuis, il est apparu un léger nystagmus et une exophtalmie qui augmenta de plus en plus.

Réglée régulièrement à 14 ans, à 15, pendant la nuit, accès du type comitial avec écume à la bouche, émission involontaire d'urine. Les accès se renouvelèrent depuis, toutes les 4-5 semaines.

Etat actuel : tête aplatie transversalement, surtout l'extrémité antérieure, le bord supérieur du front légèrement proéminent, absence des bosses frontales et aplatissement du rebord sourcilière. Le massif osseux de la face est enfoncé et légèrement dévié.

Obliquité des orbites, exophtalmie, nystagmus rotatoire. Atrophie optique bilatérale post inflammatoire. Les pupilles dilatés ne réagissent pas à la lumière. Les yeux regardent en bas et en dehors. Dilatation normale. Rien du côté du tronc et des membres supérieurs. Le membre inférieur droit est plus court que le gauche. Longueur 79,50 cm à droite et 87 à gauche. Le raccourcissement est aux dépens de la cuisse qui mesure à droite 39,50 cm et à gauche 39,50 cm et à gauche 44.

Les circonférences des cuisses varient aussi car on trouve 42 1/2 à droite et 46 à gauche. Les réflexes tendineux et cutanés sont normaux. Le système pileux développé, légère adiposité abdominale. Force dynamométrique = 33 de deux côtés. Tous les mouvements sont conservés. Pouls 75, respiration normale. Toutes les éliminations normales. Aucun trouble de la sensibilité. Ponction lombaire négative au point de vue de la lymphocytose, pas d'hypertension.

Accès convulsifs du type comitial, nocturnes et parfois pendant la journée, accès de courte durée. La maladie a été vue aussi par M. le Dr Radovici, qui, à cause de la déformation crânienne, a pensé avoir affaire à une oxycéphalie.

Radio : Lordose basilaire accentuée, effacement des sinus orbitaires et sphénoïdaux, élargissement de la

selle turcique avec configuration bilobée, légère proéminence bregmatique, absence des crêtes et impressions digitales.

Observation n° XXXI

présentée par Bedell. I. of. the American Assoc,
30 juin 1917.

Une fille intelligente de 11 ans.

Les dents au nombre de 25, sont en bon état, 11 dans la mâchoire supérieure et 14 dans l'inférieure. Le palais hautement arqué, les amygdales normales, la patiente avait de la pharyngite chronique. Les épaules hautes, la droite plus que la gauche, la poitrine plutôt courte, et les épaules non anguleuses. Les fosses sus et sous-claviculaires pas affaissées. La poitrine aplatie dans sa partie supérieure. La circonférence prise à la 6^e côte est de 59 m., en expiration forcée 57 cm., et en inspiration forcée 62 cm. Côté droit 31 cm., côté gauche 30 cm.; diamètre aut-post 17 cm. Diamètre latéral 22 cm. Nystagmus égal des deux côtés. Légère scoliose dans la région dorsale supérieure. Position du cœur normale ; rien aux autres organes, sauf une légère diminution de la résonance du côté gauche au-dessous de la 4^e côte.

L'abdomen mesure 56 cm. de circonférence et est peu prédominant. Pas de hernie. Systèmes nerveux et osseux normaux, exception faite pour l'articulation du coude gauche qui résiste à l'extension complète, et lorsque celle-ci est forcée, le coude fléchit en dehors avec le condyle interne proéminent.

La tête est vaguement carrée avec un sommet pro-

noncé au-dessus du bregma, le front bas, cheveux abondants. Dans la région frontale et temporale gauche, quelques veines superficielles dilatées. Circonférence 48,5. De la racine du nez à la protubérance occipitale, la distance est de 30 cm. Biauriculaire 23 cm. Diamètre transverse 16.5 cm.

OEil droit : Vue 20/30 avec + 1.25 = + 75 ax 20 = 20/20.

Pupille environ 4.5 m/m forme un carré irrégulier, réagit à la lumière et à l'accommodation ; la papille avec un soupçon de nuance jaunâtre au bord et une petite excavation peu profonde distinctement

OEil droit : Vue 20/30 avec + 1.25 = + 75 ax 20 = Plusieurs petits vaisseaux passent du côté temporel du nerf, et à cet endroit la pigmentation est très grande. Pas de trouble pathologique, exudat ou hémorragie.

OEil gauche : Vue 20/30 = + 1.25 = + 100 ax 105 = 20/20 — 1 ? Le même carré irrégulier 4.5 m/m pour la pupille, réagissant promptement à la lumière et à l'accommodation et les mêmes détails ont été remarqués. Huit degrés d'exophtalmie avec l'exophtalmomètre de Hertel, les deux yeux 16.5 degrés.

Seule maladie, une poussée bénigne de diphtérie à l'âge de 9 ans. Naissance facile.

Observation n° XXXII

par Bedell

Garçon âgé de 8 ans, naissance sans difficulté, jamais malade. Tête de forme anormale depuis la naissance. Hauteur 114 cm. Expression distante, stupide, absente, expiration bruyante par la bouche. L'épiderme et muqueuse normaux. Nez romain. Le palais très haut arqué. Le septum nasal dévié à droite ; les oreilles re-

jetées. Les dents bonnes malgré leur irrégularité, 10 dans la mâchoire supérieure, 12 dans l'inférieure. La mâchoire inférieure proéminente avec les canins inférieurs préominents. Les veines superficielles du cou proéminentes. Les ganglions cervicaux postérieurs palpables. La poitrine longue, étroite avec les fosses sus et sous-claviculaires non évidentes ; les espaces intercostaux étroits, et l'angle des côtes plus distinct que normalement. L'angle épigastrique très aigu. Respiration du type abdominal. Le mouvement de la poitrine bon et égal de deux côtés : pas de pulsations anormales. Les épaules arrondies, les omoplates préominents. Pas d'évidence de rachitisme précoce. La rate et le foie non palpables. Cœur et poumons normaux. Pas de hernies ; les testicules descendus, le prépuce adhérent.

Le système osseux normal ; système nerveux normal ; l'urine normale. L'examen du sang : hemoglobine 95 % ; globules rouges 4.700.000 ; globules blancs, 6.300. Le front était haut. La circonférence : 51 cm. De la racine du nez à la bregma, 15 cm. ; bitemporale : 28 cm. Diamètre antéro-postérieure 21.5 cm. ; de la bregma à l'extrémité du mastoïde 17,5 c. ; diamètre transverse : 16 cm. Cheveux abondants, œil droit vue 20/70. La pupille : 35 m/m ; elle réagissait à la lumière, et à l'accommodation ; la papille irrégulière, tête de nerfs blanchâtres, vaisseaux trop pleins. Pas d'hémorragie, exudat ou pigmentation.

Œil gauche : vue 20/30. La pupille d'un oval irrégulier 4.5 à 5 m/m. réagissant à la lumière et à l'accommodation. Le même gonflement blanchâtre du nerf était évident avec obstruction de veines et contour gonflé de la papille. Retinoscopie pour chaque œil + 1.50. Exophtalmie bilatérale marquée, 20° d'après l'instrument

de Hertel ; présence de nystagmus et tendance à la divergence.

Le 20 décembre 1916, le patient fut opéré ; une décompression sous-temporaire a été pratiquée du côté droit. Il existait une considérable compression intracranienne. Le patient est mort dans quelques heures ; à la *nécropsie* l'on trouva : le crâne allongé irrégulièrement mesurant 21.5 cm. antero-post. et 16 cm. transversalement. La région frontale était particulièrement proéminente. Les os du crâne étaient plus épais que normalement, mesurant dans la région temporo-pariétale 0.3 cm. et 0.4 à 0.8 cm. dans les régions frontale et occipitale.

Observation n° XXXIII

présentée toujours par Bedell.

Fille de 7 ans bien bâtie et nourrie ; expression non intelligente, naissance à l'aide du forceps. Epiderme et muqueuse normaux. Cheveux abondants. Respiration par la bouche. 22 dents. Le palais haut, le septum nasal dévié à gauche. Les amygdales pas agrandies. Pharyngite modérée avec adénoïdes. Les ganglions cervicaux postérieurs droits étaient agrandis et palpables. La poitrine mesurait 56.5 cm. L'examen du système nerveux : réflexes profonds, inertes ; les superficiels actifs. L'urine négative. L'examen du sang : hémoglobine : 45 0/0 ; globules rouges 5 280 000 ; globules blancs 6.000. Le front haut. Les veines superficielles proéminentes dans la région frontale. Sur le bregma, il existait un sommet osseux distinct. La circonférence de la tête : 48 cm., de la racine du nez à la bregma, la distance était de 12.5 cm. diamètre anté-

ro-postérieure 20 cm.; du bregma à l'extrémité du mastoïde : 17 cm.; diamètre transversal : 15.5 cm.

OEil droit : pupille 5 m/m légèrement irrégulière, réagissant à la lumière et à l'accommodation, la pupille irrégulière, avec pigmentation sur le contour, pâle, les vaisseaux de calibre irrégulier.

OEil gauche : Pupille 5 m/m, légèrement irrégulière, réagissant à la lumière à l'accommodation, la pupille irrégulière... etc., (comme pour l'œil droit). Nystagmus latéral exclusif. Impossible à mesurer la vue, malgré la capacité de la patiente de marcher autour non assistée. Pas de maladie ; à l'âge de 2 ans, la tête accusait la même forme, mais il est impossible d'établir la date des altérations.

Observation n° XXXIV

Atrophie optique chez une jeune fille de 7 ans. A noter que l'atrophie optique présente les caractères d'une atrophie simple et non post-névritique comme dans la plupart des observations connues.

La radiographie montre tout le long de la face intérieure de la voûte du crâne une série de crêtes osseuses et de dépressions.

Jusqu'à l'âge de 5 ans, l'intelligence et la vision étaient normales ; c'est vers cet âge que la déchéance a commencé, et aussi que l'exophtalmie est apparue. D'un premier mariage, la mère, morte de tuberculose, a eu deux fausses-couches, une fille de 15 ans, et de 18 ans, et une fille de 17 ans atteinte de paralysie faciale à la suite d'une otite. D'un second mariage la mère a eu la malade et deux jumeaux dont un est oxycéphale mais sans lésions optiques.

CONCLUSIONS

1° L'Oxycéphalie, encore appelée acrocéphalie ou crâne en tour est une affection qui se caractérise essentiellement par une déformation crânienne et accessoirement par des troubles oculaires et des troubles intellectuels.

2° C'est une affection rare, plus fréquente dans le sexe masculin.

Son étiologie est obscure, la tuberculose et la syphilis ne paraissent pas être en cause. On a noté, mais rarement des cas semblables dans la même famille.

Les enfants atteints d'oxycéphalie sont souvent des rachitiques et des adénoïdiens.

3° Les symptômes observés dans l'oxycéphalie relèvent de deux causes essentielles :

a) Une synostose précoce des os du crâne, débutant à la naissance ou dans les premières années de la vie ou dans l'adolescence, au lieu de se montrer vers la cinquantaine.

b) Une hypertension intra-crânienne qui n'est

d'ailleurs le plus souvent que la conséquence de la synostose qui gêne le développement des centres nerveux intra-crâniens.

Cette synostose précoce et cette hypertension paraissent pouvoir être provoquées par des causes multiples. Les plus souvent invoquées ont été, le rachitisme, les inflammations des méninges intracrâniennes, les traumatismes, les lésions chroniques du cavum et du pharynx, toutes ces causes agissant pour produire des lésions irritatives osseuses aboutissant à la synostose.

L'oxycéphalie est donc un syndrome et non une affection spécifique à cause unique.

4° Les caractères anatomiques principaux sont en plus de la synostose crânienne, déjà signalée, une lordose basilaire, presque constante (1), une diminution de la profondeur des orbites et un aplatissement des cavités du massif facial, caractères anatomiques qui relèvent de l'hypertension intra-crânienne agissant sur une boîte crânienne sondée précocement et donc inextensible.

5° L'oxycéphalie débute soit à la naissance, elle est alors dite congénitale, soit dans les deux premières années de la vie, ce cas paraît être le plus fréquent, soit dans la seconde enfance ou dans l'adolescence.

(1) Un abaissement de la fosse cérébrale moyenne qui se trouve sur le même plan que la fosse cérébrale postérieure,

6° Le tableau clinique est constitué par trois ordre de symptômes, la déformation crânienne caractéristique à laquelle s'ajoutent souvent, mais non toujours des signes oculaires et des signes intellectuels.

7° La déformation crânienne consiste essentiellement en une augmentation du diamètre vertical du crâne et en une diminution des diamètres latéraux et anteropostérieurs.

Cet allongement vertical du crâne s'explique facilement par ce fait que chez le jeune enfant, vu la synostose des os du crâne et l'ouverture de la grande fontanelle, ce n'est que vers la partie supérieure que pourra se faire l'augmentation de volume du crâne nécessitée par l'hypertension intracranienne et le développement progressif des centres nerveux intracraniens.

8° Les troubles optiques consistent essentiellement en une amblyopie plus ou moins marquée pouvant aller jusqu'à l'amaurose due à une névrite optique dont la pathogénie est discutée mais relevant le plus souvent de l'hypertension intracranienne.

On peut voir d'autres troubles accessoires, exophthalmie nystagmus — paralysie oculaire.

9° Les troubles intellectuels consistent en une diminution intellectuelle pouvant aller du simple retard à l'idiotie complète ; mais il est fréquent de voir les oxycéphales conserver une intelligence absolument normale.

10° A ces signes capitaux se joignent une hyper-

tension du liquide-céphalo-rachidien, traduisant l'hypertension intracranienne.

11° L'évolution est lente, chronique, l'affection ne paraît pas susceptible d'une grande amélioration mais est compatible avec une longue vie.

12° Le diagnostic positif est facile et est basé essentiellement sur trois ordres de symptômes signalés plus haut et surtout sur la déformation crânienne et sur les signes radiologiques qui montreront la lordose basilaire caractéristique.

13° *Traitement* — Les troubles oculaires qui accompagnent l'oxycéphalie paraissent susceptibles d'amélioration par les méthodes de décompression intracranienne.

De même l'intervention sur les adénoïdes paraît avoir donné des résultats remarquables.

Vu, le Doyen,
H. ROGER.

Vu, le Président,
GUILLAIN.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris
APPELL.

BIBLIOGRAPHIE

La bibliographie de l'oxycéphalie, sans être considérable, est assez nombreuse. On la trouvera en entier dans l'ouvrage suivant :

Patry, Contribution à l'étude des lésions oculaires dans les malformations crâniennes, spécialement dans l'oxycéphalie. Thèse de Paris 1905.

Nous n'avons indiqué ici que les publications parues depuis 1905, et les ouvrages consultés par nous.

Algyogyl. — Wiener, Med. Wochen. 1908. Sur un cas d'oxycéphalie.

Almond. — Bristol médico-chirurg. Juin 1910, p. 1548. Notes on a case of exophtalmie and oxycéphalie. The alienist and neurologist 1910, p. 31-387.

Anton. — Zur Behandlung der Neuviits optic bei Türmschael. München. Med. Wochenschr. 1909.

Apert. — Maladies des os. Voy. Traité de Méd. et de Thérap. n° 56635. (XXXIX).

Bertolotti. — Etude du syndrome oxycéphalique. Nouvelle

— iconographie de la Salpêtrière 1912. Tome 25.
Le syndrome radiologique dans l'oxycéphalie. Presse médicale. 17 décembre 1910.

— Diagnostic différentiel entre l'hydrocéphalie aiguë sans augmentation du volume de la tête et les tumeurs cérébrales au moyen des rayons de Roetgen. Revue Neurolog, 1912.

Batistini et Maltirolo. — Méningite seriosa ed idrocejalos acuta. Revista critica di clinica. Med. n° 17 et 18, 1911.

Bedell. — I. of the American Med. Assoc. 30 juin 1917.

- R. Romme*. — Crâne en tour et troubles visuels. Presse Médicale, Février 1909.
- Carl Behr*. — De Kiel. Die Entstehung der Lehuerven veran derugen beim Türmschadel. Ein Beitrag zur Theorie der Stanungspapille. Neurol. Centr. 16 janvier 1911, n° 2.
- Butler*. — Oxycéphalie et nanisme. R. S. M. Hop n° 28 août 1920.
- Brow*. — Oxycéphalie and opticrophy. Annales ophtalmologiques. Saint-Louis, 1912. XXI.
- Charon et Courbon*. — Oxycéphalie et syndrome oxycéphalique. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, an XXVI, n° 5, sept. 1913).
- Comby*. — Revue Archives de Méd. des Enfants. sept. 1918.
- Eksuchen*. — Über die Genese der Lehnervenatrophie bei oxycéphalie. Münch. Med. Woch. 1912.
- Fletcher*. — Four cases of oxycéphaly. Proc. Royal society med. London 1908-1909.
- on oxycéphaly. Quart. I, méd. oxford 1910-1911.
- Flournay*. — Paralyse générale chez une oxycéphalique. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière au XXVIII, page 15-27. N° 1, 1916-1917.
- Dr Falta*. — Wiener Med. Wochensch, 1908.
- Gordon*. — Optic nerve changes associated, with cronial déformations apropos a case of oxycéphaly. R. N. Med Journal 7 janv. 1911.
- Grunmach*. — Über doppelseitiges. Lehenavenleiden bei Turmschadel. Berlín. Klinisch. Wochen. 1909. N° 5, p. 191 et Berl. Med. Gesellschaft 6 janv. 1909.
- Gatti*. — Oxycéphalie et exophtalmie. Rasseya distudi psichistricia di siena. Janv. 1913.
- Hutchinson*. — Oxycéphalie. Proceedings of the R. S. of Med. of London n° 7 mai 1916.
- Hirschberg et Grunmach*. — Sur un cas d'oxycéphalie. Berliner. Klinische Wochen. 1 février 1909.
- Huchsinger*. — Demonstration d'un cas d'oxycéphalie. Berliner. Klinische. Woch. 1913, p. 2115.
- Hutinel*. — Archives de med. des enfants. 1910.

- Hubner.* — Charité Annalen 1919 XXXIV.
- Isola, Butler.* — Oxycéphalie et nanisme. Société Med. des Hôpitaux de Paris, n° 28 août 1920.
- Jaenicke.* — Die Augenveränderungen beim Türmschädel. Inany Discours Bostock 1911.
- Kuntiner.* — Der angeborene Türmschädel Munique. Meditz. Woch 1913, n° 40.
- Leplat.* — Nevrite optique suite d'oxycéphalie. Soc. Med. chirurg. Liège, Juillet 1910.
- Lehndorff.* — Wiener Med. Woch 1908, p. 766.
- Em. Levi.* — Un cas d'oxycéphalie Fortschritte der Medizin 1909-1920.
- André Leri.* — Oxycephalie et troubles oculaires. Bulletin de la Société d'ophtalmologie. Dec. 1923, n° 9.
- Meltzer.* — Pathogenie de l'atrophie optique et du crâne dit en pain de sucre « Türmschädel » des auteurs allemands, oxycéphalie. Neurol Cabtt n° 2, 16 juin 1908.
- Merle Pierre.* — Deux cas d'oxycéphalie « crâne en tour » des auteurs allemands. Malformation s'accompagnant de troubles visuels. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière 1908, n° 5, p. 349.
- Marinesco.* — Deux cas d'hydrocéphalie avec adipose généralisé. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1909.
- Mothers.* — Oxycéphalie chez un enfant de cinq semaines. Chicago Path. Soc. IV, N° 6, 1 mars 1915.
- Marie et Levi.* — Contributions à la Pathogénie de certaines cavités médullaires. Oxycéphalie et Syringomélie. Bull. et Mémoires de la Soc. Méd. des Hôpitaux de Paris n° 26, p. 762, 25 juillet 1919.
- Marfan.* — Le rachitisme tardif, Journal de Méd. int. novembre 1910.
- Oberworth.* — Berlin, Med. Gesellschaft, 13 janv. 1909, und Berl. Klinische Woche 5 janv. 1909.
- Patry.* — Atrophie optique post-nevritique bilatéral et déformation oxycéphalique du crâne. Société d'ophtalmologie de Paris 6 mars 1906.
- Paulian.* — Dystrophie crânienne rappelant l'oxycéphalie, R. Neurologique, n° 4, avril 1921, vol. 2.

- Poppi.* — L'ipofisi cerebrale e faringeo e la ghiandola pineale in patologia, Boloyno. Tipografia di Paulo Neri 1911.
- Schuller.* — Comptes rendus de la K. K. Gesellschaft der Sertze in Wien, séance de 3 avril 1908.
- Salterain.* — Arch. Anat. de Pediatria, Juillet-août 1917.
- Sainton.* — Traité de Pathologie, méd. et de therap. appliqué (Sergent).
- H. Schlaffer.* — Berliner Klinische Woch. 1913, p. 1584. Traitement opératoire et troubles visuels en cas d'oxycéphalie.
- Weggandt.* — Berliner Klini, Woch, 1916, p. 930.

